

VASCULARITES SECONDAIRES AUX CONNECTIVITES

Vascularite Rhumatoïde

VASCULARITE RHUMATOÏDE : INTRODUCTION

- Vascularite des petits et moyens vaisseaux secondaire à la Polyarthrite Rhumatoïde
- Rare (<1% des cas de PR) mais représente 8 à 15% des PR hospitalisées
- Physiopathologie pas encore totalement élucidée mais intervention des complexes immuns qui se déposent dans la paroi des vaisseaux
- Le sexe masculin, le tabagisme et la durée d'évolution de la polyarthrite rhumatoïde sont des facteurs de risque indépendants de la maladie
- Un fort taux de facteur rhumatoïde, le nombre de traitements de fonds au préalable ou la dose de corticoïdes sont aussi des facteurs prédictifs qui traduisent une maladie agressive
- Incidence en baisse en raison de l'utilisation précoce des traitements de fonds, d'un suivi spécialisé plus précoce, de la diminution de la consommation de tabac et de l'introduction des anti TNF-alpha

VASCULARITE RHUMATOÏDE : CLINIQUE

Atteintes extra articulaires de la PR

- Cutanées : érythème palmaire, nodules rhumatoïdes
- Nodules pulmonaires, pleurite, atteinte interstitielle (fibrose)
- Cardiaque : péricardite, myocardite, maladie coronarienne
- OEil : sclérite, épisclérite
- Syndrome de Sjögren secondaire
- Syndrome de Felty (PR, splénomégalie et neutropénie)
- Amylose AA
- ***Vascularite rhumatoïde***

VASCULARITE RHUMATOÏDE : CLINIQUE

- **Manifestations dermatologiques (voir photos dans l'introduction)**

<i>Atteinte des vaisseaux de petite taille</i>	<i>Atteinte des vaisseaux de moyen calibre</i>	<i>Atteinte des vaisseaux de gros calibre</i>
- Purpura vasculaire infiltré, déclive prédominant sur les membres inférieurs - Lésions érythémateuses maculo-papuleuses aspécifiques - Hémorragies en flammèche unguéales et péri unguéales (pulpe, pourtours de l'ongle, traduisant de petits infarctus digitaux) : leur présence isolé ne traduit pas forcément une atteinte systémique de la vascularite	- Lésions nodulaires sur le trajet des vaisseaux prédominantes sur les membres inférieurs - Ulcérations et ulcères à l'emporte pièce péri maléolaires, gangrènes des extrémités (Tableau similaire à la PAN)	- Tableau d'artérites à cellules géantes avec nécroses cutanées (rare)

VASCULARITE RHUMATOÏDE : CLINIQUE

- **Signes généraux** : fièvre, amaigrissement
- **Atteintes neurologiques**
 - Atteinte surtout périphérique : mononeuropathies multiples, polyneuropathies
 - Atteinte du système nerveux centrale beaucoup plus rare
- **Atteinte digestive** : colite ischémique pouvant évoluer vers la perforation digestive
- **Atteinte pulmonaire** : hémorragie alvéolaire et atteinte interstitielle dans les cas sévères
- **Atteinte cardiaque** : péricardite
- **Atteinte rénale** : glomérulonéphrite nécrosante
- **Atteinte oculaire** : sclérite

VASCULARITE RHUMATOÏDE : DIAGNOSTIC

- Diagnostic clinique avec aide de l'histologie
- Biopsie cutanée, nerveuse ou musculaire
- *En histologie* : vascularite leucocytoclasique ou lymphocytaire des vaisseaux de petit ou moyen calibre avec présence de nécrose
- Elévation de la CRP et de la VS
- Taux élevé de FR ou d'AC anti CCP souvent !
- Imagerie et coloscopie si atteinte digestive avec pratique de biopsie
- EMG si atteinte neurologique périphérique

VASCULARITE RHUMATOÏDE : TRAITEMENTS

- Taux de mortalité à 5 ans selon les séries entre 28 et 44%
- Pas de consensus pour le traitement et la prise en charge des formes graves en raison de la rareté de la pathologie
- Schéma de traitement identique aux autres vascularites systémiques :
 - Corticothérapie générale avec ou sans bolus de méthylprednisone en traitement d'induction
 - Immunosuppresseurs en association avec la corticothérapie (Cyclophosphamide par exemple en induction mais pas en entretien)
 - Immunosuppresseur en traitement d'entretien : méthotrexate notamment
 - Place des biothérapies (Anti TNF alpha, rituximab, Tocilizumab ...) ?
 - Echanges plasmatiques possibles si atteinte sévère et résistance aux traitements ou en cas de rechute sous traitement

CONCLUSION

- Vascularite rhumatoïde rare survenant chez un patient souffrant d'un PR connue avec une évolution longue ou une présentation sévère
- Manifestations cliniques dermatologiques différentes en fonction du type de vaisseaux atteints
- Atteinte systémique non spécifique, commune aux autres vascularites systémiques
- Diagnostic clinique confirmé par la biopsie
- Pas de consensus pour le traitement, schéma de traitement identique aux autres vascularites

BIBLIOGRAPHIE

Kuntal Chakravarty, Voon H. Ongc, Christopher P. Denton : Secondary vasculitis in autoimmune connective tissue diseases. Current Opinion in Rheumatology 2015 ; 28(1) : 60-65

Aman Sharma, Aadhaar Dhooria, Ashish Aggarwal, et al : Connective Tissue Disorder-Associated Vasculitis. Current Rheumatology Reports 2016 ; 18 : 31

M. Cojocaru, Inimioara Mihaela Cojocaru, B. Chicos : New insight into the rheumatoid vasculitis. Romanian Journal of Internal Medicine 2015 ; 53(2) : 128-132

S. Revaz, J. Dudler : Vascularite rhumatoïde et autres complications systémiques : aspects diagnostiques et thérapeutiques. Revue Medicale Suisse 2008 ; 4 : 712-717